

ils les jettent au contraire en avant et en dehors, puis les ramènent sur le sol, qu'ils frappent du talon en produisant un bruit de piétinement; ils marchent vite, à pas pressés, et une fois lancés ils ont de la peine à s'arrêter ou à changer de direction. L'incoordination s'accroît lorsque les yeux sont fermés: tel malade qui les yeux ouverts marche encore assez régulièrement, chancelle et tombe dès qu'il essaye d'avancer les yeux fermés. Romberg a indiqué le signe suivant: lorsqu'on prescrit à un ataxique de se tenir debout, immobile, les talons rapprochés et les yeux fermés, on le voit chanceler et chercher aussitôt un point d'appui pour éviter une chute imminente.

Bientôt le désordre des mouvements est tel que les malades ont de la peine à se tenir debout; lorsqu'on les fait soutenir par des aides et qu'on leur ordonne de marcher, on constate que les jambes sont projetées follement à droite et à gauche. Chose remarquable, ces malades qui ne peuvent plus ni marcher ni se lever, et qui pendant longtemps ont été confondus avec les paraplégiques, conservent encore une grande vigueur musculaire; couchés, ils peuvent exécuter des mouvements partiels de flexion ou d'extension des membres inférieurs avec force; on peut s'en assurer facilement en essayant d'empêcher les mouvements pendant qu'ils les exécutent, ou bien en faisant usage du dynamomètre, qui donne des résultats plus précis. Trousseau, qui aimait les démonstrations capables de laisser un souvenir durable dans l'esprit des élèves, montrait à sa clinique que tel ataxique qui ne marchait qu'avec la plus grande difficulté pouvait encore porter sur son dos un ou même deux de ses auditeurs. C'est cette différence remarquable entre la faiblesse apparente et la force réelle des mouvements qui a été le point de départ de la découverte de l'ataxie locomotrice.

L'empreinte du pied des ataxiques se distingue des empreintes plantaires de sujets sains ou atteints de différentes maladies nerveuses par un rétrécissement de la plante du pied et par ce fait que l'empreinte du gros orteil se continue sans interruption avec celle qui correspond à la tête des métatarsiens (1).

Pendant longtemps l'incoordination reste limitée aux membres inférieurs, elle ne s'étend guère aux membres supérieurs qu'à la troisième période, c'est-à-dire lorsque la marche est impossible et que l'incoordination fait place à la paralysie.

Les troubles de la sensibilité sont très nombreux et très variés,

(1) J. Teissier, *Lyon médical*, 12 juillet 1885. — H. Couturier, thèse, Lyon, 1885.

tantôt ils précèdent l'incoordination motrice, tantôt ils ne se produisent qu'à une période plus ou moins avancée de la période d'état. Il existe généralement de l'anesthésie plantaire, les malades croient marcher sur un tapis moelleux ou sur de la ouate; la sensibilité à la douleur disparaît la première, tandis que la sensibilité à la température est parfois exagérée; il existe souvent un retard assez considérable entre l'impression et la sensation. Les troubles de la sensibilité occupent souvent la presque totalité du tronc et des membres; lorsque les malades reposent dans leur lit, il leur semble qu'ils sont suspendus dans l'air, et que toute la partie inférieure du corps fait défaut; ils sont incapables de dire si leurs jambes sont fléchies ou étendues sous leurs couvertures, et, quand on leur ordonne de toucher avec la main tel ou tel point des membres inférieurs, ils n'y arrivent qu'après de nombreux tâtonnements.

On a attribué ce phénomène à la perte du *sens musculaire*, mais l'existence de ce sens n'est pas démontrée; il est probable que l'anesthésie des parties profondes, des articulations et des tissus périarticulaires en particulier est la véritable cause de l'impossibilité où sont les malades de reconnaître la position donnée à leurs membres.

Les douleurs fulgurantes se calment généralement à cette période dans les membres inférieurs, mais on les observe dans les membres supérieurs et à la face; il est à noter en effet que la sclérose des cordons postérieurs ayant une marche ascendante, la maladie est toujours beaucoup plus avancée dans les membres inférieurs que dans les membres supérieurs.

Les douleurs des membres supérieurs ont le même caractère qu'aux membres inférieurs. A la face, les malades se plaignent souvent de *coups de canif* dans les différentes branches cutanées du trijumeau, particulièrement dans les rameaux orbitaires; assez souvent il existe une zone d'hyperesthésie. Les douleurs circum-orbitaires simulent parfois l'hémicrânie; elles s'accompagnent de photophobie, d'écoulement de larmes et de troubles vaso-moteurs. Certains malades disent qu'il leur semble qu'on leur arrache les yeux, ils voient des lumières, des étincelles. Les douleurs peuvent également siéger dans l'oreille, dans le conduit auditif; les bourdonnements, les sifflements, l'affaiblissement de l'ouïe, voire même la surdité complète sont notés dans un certain nombre d'observations. Les nerfs olfactifs sont quelquefois atteints, les malades ont la sensation d'odeurs désagréables et plus tard il survient une anosmie complète.

L'anesthésie de la face dans l'ataxie a été signalée par Duchenne et Trousseau, elle peut s'étendre au pharynx et produire la dysphagie.

Les troubles fonctionnels des organes génitaux sont presque constants chez les ataxiques; l'*anaphrodisie* se produit tout d'un coup, ou bien elle est précédée par une période de surexcitation génitale, de priapisme douloureux.

L'excrétion des urines et des matières fécales est souvent difficile à la fin de cette période; il existe une constipation opiniâtre et de la rétention d'urine qui se transforme plus tard en incontinence.

*3<sup>e</sup> Période terminale.* — Elle est caractérisée par la paralysie plus ou moins complète des membres inférieurs, par l'extension des symptômes morbides aux membres supérieurs et à la face, par l'incontinence des urines et des matières fécales, par la tendance aux eschares et par des troubles graves de la respiration. Les malades ne peuvent plus quitter leur lit, ils perdent rapidement leurs forces et ils finissent par succomber, soit à des phénomènes de paralysie bulbaire, soit à des complications: eschares, tuberculose pulmonaire, etc.

Le nom de *tabes dorsalis* adopté par Romberg convient surtout à cette période ultime; nous ne croyons pas qu'il soit préférable à celui d'*ataxie locomotrice* proposé par Duchenne; sans doute ce dernier nom s'applique mal à la période initiale ou des douleurs fulgurantes, mais il a l'avantage de désigner le caractère fondamental de la maladie et de rappeler que le mérite de la découverte de l'ataxie locomotrice revient à Duchenne.

La durée des différentes périodes d'ataxie est très variable; la période initiale caractérisée par les douleurs fulgurantes et par les paralysies des muscles oculaires peut se prolonger pendant plus de *douze ans* avant d'aboutir à la période d'état; d'autres fois au contraire l'ataxie arrive en six mois ou un an à la troisième période; ces derniers cas sont rares.

**ANOMALIES. COMPLICATIONS.** — L'ataxie locomotrice ne suit pas toujours la marche classique que nous venons d'indiquer; les symptômes du début en particulier sont assez variables; l'amaurose peut se produire isolément sans douleurs fulgurantes, ou bien les douleurs se localisent sur un point spécial et simulent une névralgie faciale par exemple, ou bien une affection organique de tel ou tel viscère; les douleurs vésicales ou rectales font croire à l'existence d'une maladie de la vessie ou du rectum, les crises gastriques à une affection de l'estomac, surtout si les

vomissements sont mélangés de sang, les crises néphrétiques à des coliques néphrétiques.

Parmi les complications de l'ataxie qui donnent le plus souvent lieu à des erreurs de diagnostic, nous signalerons: les arthropathies, l'atrophie musculaire, les symptômes laryngo-bronchiques, les vertiges laryngé et auditif.

*Arthropathies, lésions osseuses, fractures spontanées.* — Les arthropathies des ataxiques débutent presque toujours d'une façon brusque, inopinée, sans cause extérieure appréciable; il se produit au niveau d'un des genoux, par exemple, une tuméfaction considérable qui ne se limite pas à l'articulation; l'un des membres inférieurs peut être œdématié dans une grande partie de sa hauteur; du reste, il n'y a pas de réaction, pas de douleur, pas de rougeur vive à la peau, les malades éprouvent seulement une gêne dans les mouvements qui tient à l'existence d'une hydarthrose. Au bout de quelques jours l'œdème périarticulaire se limite, puis disparaît; il ne reste bientôt plus qu'un épanchement intra-articulaire plus ou moins considérable qui lui-même finit par se résorber. L'arthropathie peut guérir rapidement sans laisser d'autres traces de son passage que des craquements articulaires, mais souvent aussi elle se complique de désordres très graves, les têtes osseuses s'usent, il se produit des luxations et des fractures spontanées.

C'est au niveau des genoux et des épaules que siègent le plus souvent ces arthropathies; les formes bénignes s'observent presque toujours à la période initiale ou à la période d'état; les luxations et les fractures spontanées sont des accidents de la troisième période, mais ici les articulations ne sont pas seules en cause, il existe un trouble évident de la nutrition des os.

Les arthropathies des ataxiques présentent des caractères en quelque sorte spécifiques, il est impossible de soutenir qu'il s'agit d'arthrites rhumatismales ou d'arthrites sèches. L'arthrite sèche ne s'accompagne ni d'épanchements articulaires, ni d'œdèmes périarticulaires; elle produit à la longue une usure légère des têtes osseuses avec éburnation des surfaces articulaires et ostéophytes périarticulaires, enfin la lésion se limite aux articulations; dans l'arthropathie des ataxiques au contraire l'usure des os est rapide et atteint des proportions étonnantes: des os comme le fémur ou l'humérus peuvent être réduits à la moitié ou même au tiers de leur longueur normale. La diaphyse est malade comme les épiphyses, si bien que les fractures spontanées sont communes. Les ostéophytes qui, dans certains cas d'arthrite sèche

de la hanche, prennent un développement si considérable sont très rares dans l'arthropathie des ataxiques. Le diagnostic différentiel avec les autres formes d'arthrite est encore plus facile, nous n'y insistons pas.

L'ostéite envahit quelquefois les os de la face. Chez un malade observé par l'un de nous, des fragments du maxillaire supérieur étaient éliminés de temps en temps et les dents de la mâchoire supérieure, parfaitement saines d'ailleurs, ainsi que les gencives, étaient chassées des alvéoles.

Hanot a cité deux observations de mal perforant du pied chez des ataxiques; il est possible que le mal perforant ne soit dans certains cas qu'un trouble trophique de l'ataxie.

Il résulte des recherches de l'un de nous qu'on observe quelquefois chez les ataxiques : 1° des perforations des valvules aortiques qui peuvent entraîner une véritable insuffisance aortique ou favoriser la déchirure des valvules dans l'effort; 2° des perforations de la trachée; 3° des perforations de l'intestin. Ces différentes altérations paraissent relever du même processus que le mal perforant plantaire (1).

*Atrophie musculaire.* — Certains muscles disparaissent peu à peu, comme dans l'atrophie musculaire progressive, en produisant des déformations caractéristiques; la contractilité électrique persiste tant qu'il y a un nombre suffisant de fibres saines. Cette atrophie musculaire survenant dans le cours de l'ataxie locomotrice, loin de contredire la théorie des localisations spinales, leur apporte au contraire un nouvel appui, attendu que dans les cas où l'ataxie locomotrice se complique d'atrophie musculaire on observe à l'autopsie une atrophie des cellules des cornes antérieures (Charcot).

Chez les ataxiques, il n'est pas rare de voir se produire des œdèmes auxquels on ne peut assigner d'autre cause qu'un trouble de l'innervation vaso-motrice. L'œdème occupe une étendue variable, tantôt il accompagne les crises douloureuses, se limite aux parties qui sont le siège de douleurs et se déplace en même temps que les douleurs, tantôt il envahit tout un membre ou même se généralise et prend les allures d'une véritable anasarque.

*Symptômes laryngo-bronchiques, vertige laryngé, maladie de*

(1) J. Teissier, *Note sur les lésions trophiques des valvules aortiques dans l'ataxie* (Lyon méd., 10 février 1884). — Zohrab, *Thèse de Lyon*, 1885. — J. Teissier et Favel, *Perforation spontanée de la trachée et de l'œsophage chez un ataxique* (Soc. méd. de Lyon, 1887).

*Ménière, hémiplegie transitoire, affections du cœur et des reins.* — Quelques ataxiques sont pris de temps à autre d'une toux quinteuse, suffocante, convulsive, analogue à celle de la coqueluche, suivie comme dans cette affection d'une inspiration bruyante, ou *reprise*, la glotte est contractée; ces crises s'accompagnent de phénomènes congestifs vers la peau, de cyanose, de sueurs, d'hyperesthésie, de douleurs dans le dos ou dans les épaules. Les signes stéthoscopiques ne sont nullement en rapport avec l'intensité de la toux et de la dyspnée: dans l'intervalle des accès, la respiration se fait bien (Féréol). La toux laryngée et les spasmes bronchiques peuvent précéder de beaucoup les troubles de la sensibilité et de la motilité dans les membres. Le spasme de la glotte se complique chez quelques malades de vertiges suivis ou non de chute, mais sans perte de connaissance (vertige laryngé); enfin on observe parfois des convulsions, et la mort subite ou rapide peut être la suite des accidents laryngés (Charcot).

Certains malades sont atteints de troubles de la déglutition; ils sont obligés d'avaler lentement et en s'étudiant, sans quoi une partie des aliments passe dans le larynx et provoque de violents accès de toux.

La *maladie de Ménière* (voy. *Névroses*) s'observe assez souvent chez les ataxiques; il existe des bourdonnements, des sifflements dans les oreilles, de la surdité et à certains moments les malades sont pris de vertiges; c'est bien la maladie de Ménière, seulement le point de départ, au lieu d'être à la périphérie dans une lésion de l'oreille interne ou moyenne, est *central* (Charcot).

On observe quelquefois des hémiplegies transitoires (Debove).

Berger et Rosenbach, Grasset et Letulle ont appelé l'attention sur la coexistence assez fréquente de l'ataxie locomotrice et des lésions cardiaques; Debove a constaté plusieurs fois la néphrite interstitielle et l'hypertrophie du cœur chez des ataxiques. Faut-il voir dans ces faits de simples coïncidences, ou bien faut-il admettre qu'il existe une relation entre les lésions de la moelle et celles du cœur et des reins? La question est à l'étude.

*ANATOMIE PATHOLOGIQUE.* — L'ataxie locomotrice s'accompagne toujours d'une altération des cordons postérieurs de la moelle; le plus souvent cette altération s'étend à toute l'épaisseur de ces cordons, et elle est visible même à l'œil nu; les cordons postérieurs (cordons de Goll et zones radiculaires postérieures) sont indurés, rétractés, grisâtres, *induration grise ou sclérose des cordons postérieurs*. De plus, les racines postérieures des nerfs spinaux sont atrophiées et il existe de la méningite spinale posté-

rieure ; quelques nerfs cérébraux présentent aussi, en général, les signes de la dégénérescence grise.

Dans certains cas à marche rapide, les altérations de la moelle ne sont pas visibles à l'œil nu ; d'autre part, l'examen macroscopique ne rend pas compte de la délimitation exacte des lésions ; il est donc nécessaire de procéder dans tous les cas à l'examen histologique.

Sur des coupes minces de la moelle colorées par le carmin et montées dans le baume du Canada, on constate tout d'abord que les cordons postérieurs prennent une teinte rose beaucoup plus foncée que les cordons antérieurs et latéraux ; l'épaississement considérable de la névroglie et la disparition plus ou moins complète de la myéline expliquent cette coloration ; c'est aussi à la disparition de la myéline qu'il faut attribuer la teinte grisâtre des cordons postérieurs à l'état frais. L'hyperplasie des éléments de la névroglie avec métamorphose fibrillaire consécutive, constitue la lésion fondamentale de la sclérose des cordons postérieurs comme de toutes les scléroses. La lésion irritative a-t-elle son point de départ dans le tissu conjonctif et les altérations des éléments nerveux sont-elles secondaires ? ou bien au contraire l'irritation de ces derniers éléments est-elle primitive ? La question n'est pas encore jugée.

Nous avons vu dans un des précédents chapitres que dans les cas anciens de compression de la moelle on observait des dégénérescences secondaires et en particulier une sclérose ascendante des cordons de Goll ; les symptômes d'incoordination motrice ne se montrant pas alors dans les membres supérieurs, on pouvait en conclure que l'altération des cordons de Goll n'était pas indispensable à la production de l'ataxie locomotrice ; il résulte en effet des recherches de MM. Charcot et Pierret que, dans certains cas d'ataxie, les cordons de Goll sont épargnés et que la véritable lésion de l'ataxie locomotrice consiste dans la sclérose des *zones radiculaire postérieures*. C'est probablement à l'altération des fibres commissurales, qui, à l'état sain, réunissent les différents centres médullaires et leur permettent de coopérer à l'accomplissement des mouvements compliqués de la locomotion qu'il faut attribuer l'incoordination motrice. Les altérations des zones radiculaire postérieures s'étendent facilement à la substance grise des cornes postérieures : de là les troubles nombreux de la sensibilité qui se produisent chez les ataxiques. Dans les cas compliqués d'atrophie musculaire, il y a, comme dans l'atrophie musculaire progressive, destruction plus ou moins complète des

grandes cellules des cornes antérieures au niveau des points d'origine des nerfs qui se rendaient aux muscles atrophiés. L'inflammation se propage probablement le long des fibres nerveuses qui se détachent des faisceaux postérieurs pour se rendre aux cornes antérieures (Charcot).

L'altération des grandes cellules des cornes antérieures a été notée également chez des sujets qui avaient présenté des arthropathies, mais la relation entre cette lésion et les arthropathies n'est pas encore bien démontrée.

Il existe souvent chez les tabétiques des névrites périphériques qui débutent par les extrémités terminales des nerfs. Ces névrites, dont la localisation varie beaucoup d'un sujet à l'autre, et qui n'ont aucun rapport constant avec les lésions médullaires, atteignent indifféremment les nerfs sensitifs, les nerfs mixtes ou les nerfs viscéraux.

C'est à l'existence de ces névrites périphériques qu'il faut rapporter probablement un certain nombre de symptômes inconstants du tabes tels que les troubles trophiques cutanés : mal perforant, chute et dystrophie des ongles, plaques d'anesthésie cutanée, certaines paralysies motrices, les arthropathies, etc.

Liouville et Longuet, qui ont étudié les altérations des os chez les ataxiques, ont constaté l'existence d'une véritable ostéite raréfiante qui ne diffère pas de l'ostéite qu'on rencontre chez les vieillards, ostéite consistant dans la dilatation des canalicules de Havers, l'état embryonnaire de la moelle et la destruction des ostéoplastes. Il est à remarquer que les fractures spontanées se consolident assez facilement chez les ataxiques et que le cal présente souvent une grande résistance.

DIAGNOSTIC. PRONOSTIC. — Les symptômes les plus importants au point de vue du diagnostic de l'ataxie à la première période sont : les douleurs fulgurantes, la paralysie des oculo-moteurs et l'amaurose. Il faut surtout se bien pénétrer de cette idée, que l'incoordination motrice manque toujours au début et qu'elle peut faire défaut pendant un grand nombre d'années. Les crises gastriques ou néphrétiques, les troubles laryngo-bronchiques, les arthropathies peuvent aussi marquer le début de l'ataxie locomotrice. Les caractères de l'atrophie papillaire des ataxiques permettent souvent de porter le diagnostic avant l'apparition de tout autre symptôme ; dans la neuro-rétinite qui complique les affections cérébrales, les lésions du fond de l'œil sont bien différentes ; la papille est tuméfiée, ses bords mal accusés sont recouverts par un exsudat grisâtre ; les vaisseaux, ordinairement dilatés,

paraissent interrompus çà et là, enfin les deux yeux sont en général pris du même coup.

Les douleurs fulgurantes sont souvent confondues avec les douleurs névralgiques ou rhumatismales; les douleurs névralgiques sont presque toujours unilatérales, de plus elles s'accompagnent de la formation de points douloureux sur le trajet des nerfs; quant aux douleurs rhumatismales, elles n'ont pas le caractère d'acuité des douleurs de l'ataxie et elles augmentent surtout dans les mouvements.

A la période d'état, l'incoordination des mouvements et la démarche si caractéristique des malades rendent le diagnostic très facile. La paralysie générale ou périencéphalite diffuse peut s'accompagner de phénomènes ataxiques, ainsi que nous le verrons; mais on observe alors des troubles de l'intelligence et de la parole, qui font défaut dans l'ataxie locomotrice progressive. On ne confondra pas l'incoordination motrice des ataxiques avec les mouvements désordonnés des choréiques, ni avec le tremblement de la paralysie agitante; car dans ces derniers cas les mouvements involontaires persistent au repos, tandis que chez l'ataxique tout rentre dans l'ordre dès que le malade s'assied ou se couche. Dans la sclérose en plaques, le tremblement se produit seulement, il est vrai, à l'occasion des mouvements; mais chez l'ataxique, les mouvements incoordonnés n'ont pas le caractère d'un tremblement; de plus, dans la sclérose en plaques, on observe un trouble de la parole, analogue à celui de la paralysie générale, et le symptôme le plus fréquent du côté des yeux est le nystagmus, très rare dans l'ataxie locomotrice. Il peut arriver que la sclérose en plaques se complique d'une incoordination motrice des membres inférieurs, identique à celle de l'ataxie; mais alors les plaques de sclérose ont envahi les cordons postérieurs dans une assez grande étendue, et l'anatomie pathologique rend compte de la complexité des symptômes.

Le diagnostic de l'ataxie locomotrice et de la myélite chronique diffuse ne présente plus aujourd'hui de difficultés, la démarche des malades permet à elle seule de distinguer ces deux états, la confusion ne serait possible qu'à la dernière période de l'ataxie, alors que la paralysie l'emporte sur l'ataxie; la myélite chronique diffuse ne s'accompagne ni de paralysies des oculo-moteurs, ni d'amaurose, ni de douleurs fulgurantes.

Chez les ataxiques on ne provoque pas la trépidation en relevant la pointe des pieds, et la percussion du tendon rotulien ne détermine pas de mouvement réflexe exagéré; ce sont là de bons

caractères différentiels de l'ataxie et des myélites intéressant les cordons latéraux (Charcot).

L'ataxie locomotrice compliquée d'atrophie musculaire ne sera pas confondue avec l'atrophie musculaire progressive, dans la symptomatologie de laquelle ne figurent ni les douleurs fulgurantes, ni les symptômes oculaires, ni l'incoordination motrice.

Nous avons signalé déjà les erreurs de diagnostic auxquelles pouvaient donner lieu les crises gastriques, les arthropathies et les troubles laryngo-bronchiques, nous n'y reviendrons pas.

L'ataxie locomotrice mérite bien l'épithète de *progressive*; sa marche peut être plus ou moins lente, la maladie peut durer quinze ou vingt ans; mais presque jamais elle ne rétrograde; on n'a cité jusqu'ici aucun exemple authentique de guérison, et il faut s'estimer très heureux lorsqu'on obtient des améliorations temporaires. Le pronostic est d'autant plus grave que la succession des différentes périodes est plus rapide; lorsque la première période a duré huit ou dix ans avant d'aboutir à l'incoordination motrice, on peut généralement prévoir que la période d'état sera, elle aussi, très longue.

TRAITEMENT. — La première indication consiste à rejeter tous les modes de traitement qui ont été reconnus inutiles ou nuisibles; les vésicatoires, les cautères à la pâte de Vienne appliqués le long de la colonne vertébrale; les cautérisations au fer rouge, ponctuées ou transcurrentes, sont de nul effet ou même aggravent l'état des malades.

Le nitrate d'argent (2 à 5 centigrammes par jour) et le phosphore (1 à 5 milligrammes par jour), sous forme de capsules d'huile phosphorée, ont été employés sans succès; il faut rejeter surtout le phosphore qui produit facilement des troubles gastro-intestinaux, vomissements, diarrhée, etc. L'hydrothérapie, les eaux minérales salines ou sulfureuses ne sont applicables qu'au début, alors que le malade a conservé assez de vigueur pour réagir sous la douche ou pour se déplacer facilement; il faut manier avec précaution ces agents thérapeutiques qui augmentent quelquefois l'excitation médullaire et les douleurs.

Chez les sujets syphilitiques il y a lieu d'employer le traitement spécifique mixte (mercure et iodure de potassium).

L'efficacité des courants continus préconisés par Remak et Benedikt est très contestable. Voici les règles formulées par Legros et Onimus pour l'emploi de ces courants: il est complètement inutile d'électriser les muscles, on doit agir directement sur la moelle; à cet effet le pôle positif sera placé sur la ré-

gion lombaire, le pôle négatif sur la région cervicale, de manière à produire un *courant ascendant*, lequel donne en général de meilleurs effets chez les ataxiques que le courant descendant; on emploiera d'abord douze ou quinze éléments, et si le malade supporte bien ce courant on ira jusqu'à trente. Il ne faut pas commencer avec un courant trop fort qui produit chez quelques malades une excitation très pénible, et une aggravation des douleurs.

La différence d'action des courants ascendants et descendants n'est rien moins que démontrée (Teissier, thèse d'agrégation, Paris, 1878).

Contre les douleurs périphériques Duchenne conseille l'électrisation cutanée avec le courant interrompu.

Le bromure de potassium (4 à 6 grammes par jour pendant plusieurs semaines) calme quelquefois les douleurs; la belladone, les préparations opiacées rendent aussi de grands services, les injections hypodermiques de chlorhydrate de morphine parviennent presque seules à calmer les crises de douleurs fulgurantes; les injections hypodermiques de chloroforme que nous avons employées comparativement sont bien loin d'avoir la même efficacité et donnent lieu quelquefois à la formation d'eschares.

L'antipyrine à la dose de 2 à 4 grammes à l'intérieur ou sous forme d'injections hypodermiques calme les douleurs presque aussi bien que la morphine et paraît appelée à rendre d'importants services dans le traitement des douleurs des ataxiques.

Leyden recommande beaucoup les bains chauds prolongés et l'exercice musculaire. Les eaux de Néris seront conseillées avec succès au début.

Les douleurs ont quelquefois une acuité et une persistance telles que les malheureux malades épuisent rapidement tous ces moyens de traitement sans soulagement notable. Dans ces cas rebelles l'élongation des nerfs a été faite plusieurs fois avec succès (Debove, *Soc. méd. des hôp.*, 10 déc. 1880); mais les faits sont encore trop peu nombreux pour qu'il soit possible de dire si cette opération est destinée à prendre une place définitive dans le traitement de l'ataxie locomotrice.

On s'efforcera de prévenir la formation d'eschares au sacrum.

DUCHENNE (de Boulogne). De l'ataxie locomot. progress. (*Arch. de méd.*, 1858-1859). — Du même. De l'électris. localisée. — TEISSIER. De l'ataxie musculaire (*Gaz. méd. de Lyon*, 1861-1862). — TROUSSEAU. Clin. méd. de l'Hôtel-Dieu de Paris, t. 6<sup>e</sup> édit., 1882, t. II, p. 601. — JACCOUD. Les paraplégies et l'ataxie du mouvement. Paris,

1864. — TOPINARD. De l'ataxie locomotrice. Paris, 1864. — CARRE (d'Avignon). Nouv. rech. sur l'ataxie locom. progr. (myelophthisie ataxique). Paris, 1865. — DELAMARE. Des troubles gastriques dans l'ataxie locomotrice progressive, th., Paris, 1866. — AXENFELD. Art. *Ataxie locomotrice* (*Dict. encyclop. des sc. méd.*). — FÉREOL. De quelques symptômes viscéraux et en particulier des symptômes laryngo-bronchiques dans l'ataxie locom. (*Soc. méd. des hôp.*, 1868, mémoires, p. 82). — CHARCOT. Des anomalies de l'ataxie locom. Op. cit. — B. BALL. Des arthropathies consécutives à l'ataxie locom. (*Gaz. des hôp.*, 1869). — BOURNEVILLE. Étude sur les arthropathies (*Revue fotogr. des hôp.*, 1870-1871). — ONIMUS et LEGROS. Traité d'électricité méd. Paris, 1872; 2<sup>e</sup> édit., 1887. — CHARCOT. Luxat. et fractures spontanées multiples chez une femme ataxique (*Arch. de physiol.*, 1874). — CHARCOT et JOFFROY. Note sur une lésion de la substance grise de la moelle épinière observée dans un cas d'arthropathie liée à l'ataxie locom. (*Arch. de physiol.*, t. III, p. 306). — PIERRET. Note sur la sclérose des cordons postérieurs dans l'ataxie locom. (*Arch. de physiol.*, 1872). — PETIT. Contrib. à l'histoire des crises gastriques dans l'ataxie, th., Paris, 1874. — FORESTIER. Considérat. sur quelques points de l'ataxie locom., th., Paris, 1874. — BOUCHARD. Étude sur les troubles viscéraux dans l'ataxie, th., Paris, 1875. — A. BLUM. Des arthropathies d'origine nerveuse, th. d'agrég. (chirurgie), Paris, 1875. — LEYDEN. Traité des malad. de la moelle, trad. par Richard et Viry. — G. LECOMTE. Des complic. osseuses et artic. de l'ataxie locom., th., Paris, 1876. — M. RAYNAUD. Des crises néphrétiques dans l'ataxie locom. (*Acad. de méd.*, 1<sup>er</sup> août 1876). — PIERRET. Essai sur les symptômes céphaliques du *tabes dorsalis*, th., Paris, 1876. — TRIFAUD. Des troubles de la sensibilité dans l'ataxie locom., th., Paris, 1876. — B. TEISSIER. Des névroses viscérales dans les affections cérébro-spinales (*Assoc. franç., Clermont*, 1876). — J. MICHEL. Des arthropathies dans le cours de l'ataxie locom. (*Gaz. hebdom.*, 1877). — GALEZOWSKI. De quelques formes rares de paralysies oculaires dans l'ataxie locom. (*Soc. de biol.*, 1877). — OULMONT. Fractures spontanées dans l'ataxie locom. (*Progrès méd.*, 1877, p. 544). — ROSENTHAL. Op. cit. — CHARCOT. Leçons de la Salpêtrière, 1877. — P. OULMONT. De la répartition des troubles de la sensibilité dans le *tabes dorsal* et de son étude par la méthode graphique (*Soc. de biol.*, 17 févr. 1877, et *Gaz. méd. de Paris*, n<sup>o</sup> 49). — L.-J. TEISSIER. De la valeur thérapeutique des courants continus, th. d'agrég., Paris, 1878. — ISAZA. Contrib. à l'étude des symptômes bulbaire dans l'ataxie. Paris, 1878. — FERRY. Rech. sur l'étiologie de l'ataxie progress., th., Paris, 1879. — FÉLIX. Des troubles gastriques dans l'ataxie locomotrice progressive, th., Paris, 1880. — KRISHABER. Du spasme laryngé dans l'ataxie locomotrice (*Gaz. hebdom.*, 1880). — HANOT. Deux observations de mal perforant avec ataxie locom. (*Arch. de physiol.*, 1881). — GOWERS. Syphilis et ataxie locomotrice (*The Lancet*, 15 janv. 1881). — JOFFROY et HANOT. Sur les accidents bulbaire à début rapide de l'ataxie locom. (*Congrès d'Alger*, 1881). — CHERCHEWSKI. Contrib. à l'étude des crises laryngées tabétiques (*Revue de méd.*, 1881, p. 544). — DEBOVE. De l'hémiplégie des ataxiques (*Progr. méd.*, 1881). — I. STRAUS. Des ecchymoses tabétiques à la suite des crises de douleurs fulgurantes. (*Arch. de neurologie*, 1881). — GRASSET. Traité des maladies du système nerveux, 1882. — LEGOU. Des accidents apoplectiques dans le cours de l'ataxie locomotrice (*Revue de méd.*, 1882, p. 492). — DOMEcq-TURON. De la chute et de la dystrophie des ongles chez les ataxiques, th., Bordeaux, 1882-1883. — MARIE et WALTON. Des troubles vertigineux dans le *tabes* (*Revue de médecine*, 1883). — RAYMOND. Art. *Tabes dorsalis* (*Dict. encyclop. des sc. médic.*). — PITRES et VAILLARD. Contrib. à l'étude des névrites périphériques chez les tabétiques (*Rev. de méd.*, 1886). — RIVIÈRE. De l'anesthésie et de l'atrophie testiculaires dans l'ataxie locomotrice, th., Bordeaux, 1886.

## MALADIE DE FRIEDREICH

En 1863 et en 1876, Friedreich a publié des observations d'*ataxie locomotrice héréditaire* qui différaient notablement des formes classiques de l'ataxie. Des faits semblables ont été observés depuis par Schmidt, Gowers, Brousse, Leubuscher, Schultze, Rudimeyer, Waelle, Musso et par l'un de nous. La maladie décrite par Friedreich constitue un type morbide assez bien caractérisé pour qu'on lui assigne une place à part à côté de l'ataxie locomotrice.

**ÉTILOGIE.** — La maladie de Friedreich n'est pas commune, on n'en connaît guère jusqu'à ce jour que quarante observations, dont deux seulement recueillies en France (Brousse, J. Teissier). La maladie est souvent héréditaire et il est fréquent d'en observer plusieurs cas dans une même famille. Les neuf malades observés par Friedreich appartenaient à trois familles; cinq observations de Gowers ont été recueillies dans la même famille; de même pour les faits cités par Musso.

Les premiers symptômes de l'ataxie héréditaire se montrent d'ordinaire à l'époque de la puberté, de douze à dix-huit ans (Friedreich, Musso), mais la maladie a été observée également chez l'adulte. D'après les faits recueillis par Friedreich, la maladie serait plus commune chez les filles que chez les garçons, contrairement à ce qui a lieu pour l'ataxie locomotrice classique.

**DESCRIPTION.** — L'*incoordination motrice* constitue le principal symptôme de la maladie de Friedreich; elle présente une grande analogie avec celle des ataxiques proprement dits, mais elle n'augmente pas dans l'obscurité ou quand les malades ferment les yeux.

Les troubles de la sensibilité si communs et si variés chez les ataxiques sont très rares dans la maladie de Friedreich; on n'observe ni douleurs fulgurantes précédant ou accompagnant l'incoordination motrice, ni zones d'anesthésie, ni perte de la sensibilité musculaire ou articulaire. Lorsqu'on ferme les yeux des malades et qu'on fait exécuter des mouvements aux membres, on constate que la notion des changements de position est conservée.

La paralysie et les contractures ne s'observent que comme complications, et en général à une période très avancée de la maladie.

Le *nystagmus* et l'*embarras de la parole*, très rares dans

l'ataxie, sont très communs dans la maladie de Friedreich; sur les neuf malades dont Friedreich a rapporté les observations, cinq présentèrent ce symptôme; le nystagmus était bilatéral et transversal; il ne s'observait pas au repos, mais seulement quand le malade fixait un objet.

L'embarras de la parole est caractérisé par une espèce de bégaiement qui va en augmentant et qui finit par rendre la parole inintelligible. Il n'existe pas de paralysie de la langue, mais seulement un trouble de la coordination des mouvements. C'est là un des principaux symptômes de la maladie de Friedreich.

Le phénomène du genou était aboli chez plusieurs malades.

La déviation de la colonne vertébrale a été notée cinq fois sur neuf par Friedreich (scoliose de la région dorsale).

Dans quelques cas les malades ont présenté des troubles des sécrétions ou des vaso-moteurs: polyurie, sueurs, diarrhée, érythèmes, etc.

La maladie a une marche lente; elle ne menace pas directement l'existence; mais, si sa marche est lente, elle est progressive, et l'on ne connaît pas d'exemple de guérison. Dans les cas où l'autopsie a pu être faite, les malades avaient succombé à des maladies intercurrentes.

**ANATOMIE PATHOLOGIQUE.** — La lésion anatomique de la maladie de Friedreich consiste, comme celle de l'ataxie ordinaire, en une sclérose des cordons postérieurs, mais la lésion de la maladie de Friedreich se distingue cependant de celle de l'ataxie par quelques caractères particuliers. La sclérose se localise exactement dans les cordons postérieurs, elle envahit très rarement les cordons latéraux et la substance grise, ce qui au contraire est commun à une période avancée de l'ataxie et ce qui explique l'absence de troubles de la sensibilité chez les malades atteints de la forme d'ataxie héréditaire décrite par Friedreich.

La sclérose des cordons postérieurs, qui se limite très exactement latéralement, a au contraire une grande tendance à s'étendre dans le sens longitudinal, ce qui explique l'envahissement rapide des membres supérieurs et l'apparition précoce de l'embarras de la parole et du nystagmus (F. Raymond).

**DIAGNOSTIC.** — La maladie de Friedreich se rapproche de l'ataxie locomotrice par l'incoordination motrice et de la sclérose en plaques par l'embarras de la parole et par la fréquence du nystagmus. Nous avons déjà fait ressortir, en exposant les symptômes de la maladie, les différences qui existent avec l'ataxie; l'incoordination motrice elle-même, qui constitue le symptôme commun le plus

important, n'a pas les mêmes caractères dans les deux maladies; dans la maladie de Friedreich l'incoordination motrice ne s'accompagne pas de douleurs fulgurantes, elle se montre d'emblée comme premier symptôme, et s'étend rapidement aux membres supérieurs; l'incoordination n'augmente pas dans l'obscurité ou lorsqu'on prescrit au malade de fermer les yeux. L'embaras de la parole, le nystagmus, l'incurvation de la colonne vertébrale sont des symptômes presque inconnus dans l'histoire de l'ataxie.

L'incoordination motrice de la maladie de Friedreich est bien différente du tremblement qui caractérise la sclérose en plaques; on n'observe pas, chez les malades qui en sont atteints, les symptômes cérébraux, qui sont si communs dans la sclérose en plaques, enfin la marche des deux maladies est différente; on n'observe pas dans la maladie de Friedreich les périodes de rémission qui ont été souvent notées dans la sclérose en plaques.

TRAITEMENT. — Les traitements mis en usage jusqu'ici ont été impuissants à arrêter l'évolution d'ailleurs fort lente de la maladie.

FRIEDREICH. De l'atrophie dégénérative des cordons postérieurs de la moelle (Virchow's Arch., 1833). — Du même. De la forme héréd. de l'ataxie (Mémo recueil, 1876). — BROUSSE. De l'ataxie héréditaire, th., Montpellier, 1872. — SCHULTZE (Neurol. Centrbl., 1883, n° 13). — J. TEISSIER. Un cas de maladie de Friedreich (Soc. de méd. de Lyon et Lyon méd., 1884). — CHANCOT. Leçon clinique sur l'ataxie héréd. et la sclérose en plaques (Progr. méd., 1884). — G. MUSSO. Sur la maladie de Friedreich (La Rivista clinica, 1884). — F. RAYMOND. Article *Tabes dorsalis* (Dict. encycl. des sc. méd.). — GUCHÉ. Étude sur la maladie de Friedreich, th., Lyon, 1887.

#### SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Depuis les travaux de Türck et de Ch. Bouchard, on sait que certaines lésions de l'encéphale ont pour conséquence des dégénérescences secondaires de la moelle qui se caractérisent : au point de vue anatomique, par une sclérose du cordon latéral du côté opposé à la lésion encéphalique, et au point de vue clinique par des contractures des membres paralysés.

La sclérose des cordons latéraux de la moelle peut se présenter comme lésion primitive, elle est alors presque toujours symétrique : *sclérose latérale symétrique*, et elle s'accompagne le plus souvent d'atrophie musculaire : *sclérose latérale amyotrophique*. M. Charcot a donné de cette maladie une excellente description que nous devons nous contenter de résumer.

ÉTIOLOGIE. — Contrairement à ce qui a lieu pour l'ataxie loco-

motrice, la sclérose latérale paraît se présenter plus souvent chez la femme que chez l'homme; c'est de vingt-six à cinquante ans qu'elle s'observe d'ordinaire; l'humidité et le froid ont été invoqués ici comme pour la plupart des myélites.

DESCRIPTION. — La maladie débute par un affaiblissement des membres supérieurs qui est précédé parfois de douleurs, de fourmillements; la paralysie s'établit lentement, il n'y a pas de fièvre. Les membres supérieurs se prennent souvent l'un après l'autre.

Les muscles paralysés ne tardent pas à s'atrophier; l'atrophie ne procède pas avec l'irrégularité qui caractérise l'atrophie musculaire progressive, on ne voit pas des muscles intacts à côté de muscles détruits, il s'agit d'une atrophie en masse qui s'étend d'une façon uniforme à tous les muscles des membres supérieurs. Les muscles en voie d'atrophie présentent des mouvements fibrillaires; ils se contractent sous l'influence des courants électriques tant que l'atrophie n'est pas complète.

La paralysie et l'atrophie se compliquent bientôt de *contractures* qui constituent le symptôme fondamental de la maladie. Les bras sont appliqués le long du corps, et toute tentative faite pour les en éloigner provoque de vives douleurs; les avant-bras sont demi-fléchis ainsi que les poignets; les mains sont dans la pronation et les doigts se fléchissent si fortement que les ongles s'enfoncent dans les chairs. Lorsque les malades peuvent encore imprimer quelques mouvements à leurs membres contracturés, et qu'on leur ordonne d'élever le bras, le membre est pris d'un tremblement analogue à celui qu'on observe dans la sclérose en plaques et aussi dans certains cas de dégénérescence secondaire de la moelle.

Au bout d'un temps variable, mais qui dépasse rarement six ou neuf mois, les membres inférieurs se prennent à leur tour; comme aux membres supérieurs, il s'agit tout d'abord d'une paralysie incomplète ou *par-sie*, mais la phase atrophique fait le plus souvent défaut, l'intégrité des muscles des jambes contraste d'une façon singulière avec l'émaciation et l'atrophie des membres supérieurs. La rigidité musculaire complique bientôt l'affaiblissement des membres inférieurs et rend la marche impossible; les malades étendus dans leur lit ne peuvent plus imprimer aucun mouvement à leurs membres inférieurs qui sont rigides comme des barres de fer; la position la plus commune des membres inférieurs est l'extension avec adduction; les pieds sont dans l'attitude du pied bot varus équin; lorsqu'on essaye



d'imprimer des mouvements à l'articulation du cou-de-pied en pressant fortement et à plusieurs reprises sur la plante du pied, on voit se produire un tremblement involontaire ou *trémulation*, qui porte sur la jambe et sur le pied, et qui continue après qu'on a cessé d'agir sur le pied; ce phénomène de la trémulation provoquée du pied (phénomène du pied) se retrouve en même temps que le réflexe du tendon rotulien (phénomène du genou) dans toutes les myélites chroniques qui s'accompagnent de sclérose des cordons latéraux; il précède d'ordinaire l'apparition des contractures.

Les muscles du cou et de la tête peuvent aussi être atteints. La rigidité des muscles du cou immobilise la tête, les malades ne peuvent plus imprimer à leur tête aucun mouvement; quelquefois les muscles élévateurs du maxillaire inférieur sont contracturés, et le mouvement d'écartement des mâchoires étant très limité, l'alimentation devient difficile.

Il n'y a pas de troubles de la miction ni de la défécation, pas de tendance à la formation d'eschares.

L'intelligence est en général conservée, des troubles cérébraux sont notés dans quelques observations; la vue et l'ouïe sont presque toujours intactes. Les troubles de la sensibilité consistent seulement dans des douleurs plus ou moins vives accompagnées d'engourdissement et de fourmillements dans les extrémités.

La mort est ordinairement la conséquence de l'envahissement du bulbe; la paralysie de la langue amène une gêne de la déglutition et une difficulté de l'articulation des mots; la paralysie laryngée rend la parole nasonnée et augmente la gêne de la déglutition; sous l'influence de la paralysie de l'orbiculaire des lèvres la bouche s'élargit, reste entr'ouverte et laisse écouler la salive; les sillons naso-labiaux s'accroissent, la physionomie prend une expression particulière; enfin la paralysie des pneumogastriques entraîne des troubles graves de la respiration et de la circulation et la mort ne tarde pas à se produire. Lorsque nous nous occuperons de la pathologie du bulbe, nous étudierons avec détail ces symptômes; la paralysie bulbaire, qui est l'aboutissant d'un grand nombre de myélites, peut en effet se présenter isolément; elle constitue alors la paralysie labio-glosso-laryngée qui, par sa marche lente et progressive, par l'absence de complication dans les autres parties du système nerveux, se prête bien à l'analyse clinique.

On peut résumer ainsi qu'il suit la marche de la maladie dans les cas réguliers (Charcot) :

*Première période.* — Parésie des membres supérieurs et atrophie en masse des muscles de ces membres bientôt suivie de contractures.

*Deuxième période.* — Parésie puis rigidité permanente des membres inférieurs sans atrophie notable.

*Troisième période.* — Aggravation des symptômes précédents et apparition des signes de paralysie bulbaire.

La marche de la sclérose latérale est assez rapide; six mois ou un an après le début des premiers symptômes, la maladie a souvent parcouru les deux premières périodes; la mort arrive au bout de deux ou trois ans en moyenne (Charcot).

Les anomalies dans la marche de la sclérose latérale ne sont pas nombreuses: les membres inférieurs sont parfois atteints les premiers, ou bien la maladie se limite pendant quelque temps à un seul membre ou aux deux membres du même côté (forme hémiplegique); les phénomènes bulbaires peuvent aussi se produire dès le début.

*ANATOMIE PATHOLOGIQUE.* — Sur la moelle fraîche on constate une induration grise des cordons latéraux analogue à celle des cordons postérieurs dans l'ataxie locomotrice; les coupes minces pratiquées à différentes hauteurs après durcissement montrent ordinairement les altérations suivantes: dans la région cervicale la sclérose occupe la plus grande partie des cordons latéraux, elle s'étend de chaque côté, en avant jusqu'à la corne antérieure, en arrière jusqu'à la corne postérieure; il existe presque toujours en dehors un mince tractus de substance blanche normale qui sépare les parties sclérosées de la superficie de la moelle. Les petits faisceaux de Türck participent quelquefois à l'altération. A la région dorsale, la sclérose est limitée à la moitié postérieure des cordons latéraux et elle se rapproche en dehors de la superficie de la moelle; enfin, à la région lombaire l'altération est encore moins étendue, elle n'occupe plus guère que le quart postérieur des cordons latéraux et en dehors elle touche à la zone corticale de la moelle.

Les pyramides antérieures du bulbe, continuation des cordons latéraux, sont envahies dans toute leur hauteur par la sclérose que l'on peut poursuivre jusque dans la protubérance annulaire et même dans l'étagé inférieur ou *ped* des pédoncules cérébraux.

Dans certains cas l'altération remonte jusqu'aux zones motrices du cerveau; MM. Kahler et Pick ont constaté dans un cas de sclérose latérale amyotrophique une diminution de volume des